

11236



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina
División de Estudios de Posgrado

32
29

Hospital General Centro Médico la "Raza"

Instituto Mexicano del Seguro Social

**MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS EN EL
LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO
Y EL SÍNDROME DE SJOJREN PRIMARIO**

FALLA DE ORIGEN

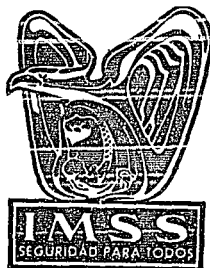
Tesis de Postgrado

Para obtener el título de especialista en:

OTORRINOLARINGOLOGÍA

P r e s e n t a :

Dra. Rebeca Rodríguez Nava



México, D. F.

1995

Febrero 1994



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

JEFE DE EDUCACION E INVESTIGACION MEDICA HG CMR

DR EMILIO ESCOBAR PICASO

SUBJEFE DE EDUCACION E INVESTIGACION MEDICA HG CMR

DR ENRIQUE ESPINOZA HUERTA

PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD

DR MARIANO HERNANDEZ GORIBAR
JEFE DE DEPARTAMENTO CLINICO

ASESOR

DRA KATHERINE JAUREGUI RENAUD

**MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLOGICAS EN EL LUPUS
ERITEMATOSO SISTEMICO Y EL SINDROME DE SJOJREN PRIMARIO.**

PRESENTADA POR:

DRA. REBECA RODRIGUEZ NAVA

ASESORADA POR:

DRA. KATHERINE JAUREGUI RENAUD

COLABORADORES

DR. SILVIO JURADO HERNANDEZ

DR. JUAN MANUEL MIRANDA LIMON

DRA. LEONOR BARILE FABRIS

DR. ALFONSO GARCIA

DR. JOSE LUIS GARCIA FIGUEROA

DRA. LINDA VILLAGOMEZ RODRIGUEZ

DRA. ARLET MARRUGO

A G R A D E C I M I E N T O

A DANIELITO Y DANIEL HUMBERTO

A MIS PADRES Y HERMANOS

**A MIS MAESTROS Y COMPAÑEROS QUE HICIERON POSIBLE LA REALIZACION
DE ESTE TRABAJO**

AGRADECIMIENTO

A DANIELITO Y DANIEL HUMBERTO

A MIS PADRES Y HERMANOS

**A MIS MAESTROS Y COMPANEROS QUE HICIERON POSIBLE LA REALIZACION
DE ESTE TRABAJO**

I N D I C E

1.- ANTECEDENTES.....	1
2.- OBJETIVO.....	7
3.- MATERIAL Y METODO.....	8
3.1- CARACTERISTICAS DE LA POBLACION.....	8
3.2- PROCEDIMIENTO.....	11
3.3- RECURBOS MATERIALES.....	12
3.4- PARAMETROS PARA EL ANALISIS DE RESULTADOS...	13
4.- RESULTADOS.....	14
4.1- RESULTADOS DE LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO...	14
4.2- TABLA I.....	18
GRAFICA DE MANIFESTACIONES OTOLOGICAS.....	18
4.3- GRAFICA DE MANIFESTACIONES NASALES.....	19
GRAFICA DE MANIFESTACIONES FARINGOLARINGEAS.	19
4.4- RESULTADOS DEL SINDROME DE SJOGREN.....	20
4.5- TABLA II.....	23
GRAFICA DE MANIFESTACIONES DE GLANDULAS S...	23
5.- DISCUSION.....	24
5.1- LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO.....	24
5.2- SINDROME DE SJOGREN.....	28
6.- CONCLUSIONES.....	30
7.- SUGERENCIAS.....	31
8.- BIBLIOGRAFIA.....	32

FALLA DE ORIGEN

ANTECEDENTES

Las enfermedades del tejido conectivo, afectan diferentes aparatos y sistemas, con repercusión en la región de cabeza y cuello, entre las que se encuentran el lupus eritematoso sistémico y el síndrome de Sjogren.

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad de etiología desconocida, en la que los tejidos son dañados por depósitos de autoanticuerpos y complejos inmunes patogénicos. El 90% de los casos ocurren en mujeres, usualmente adultos jóvenes, pero niños, hombres y ancianos pueden afectarse. En los Estados Unidos de Norteamérica la tasa de prevalencia de las áreas urbanas varía de 15 a 50 por 100 mil habitantes; es más común en negros que en blancos, pero la población hispánica y asiática también son susceptibles.

La severidad de la enfermedad se clasifica en media, intermitente, persistente y fatal. La mayoría de los pacientes experimentan exacerbaciones inesperadas con períodos de relativa remisión, pero en menos del 10% ésta es prolongada.

Las manifestaciones sistémicas incluyen fatiga, mal estado general, fiebre, anorexia y pérdida de peso. Casi todos los pacientes experimentan mialgias y artralgias. A nivel cutáneo existe el "rash" característico en "alas de mariposa", fotosensibilidad, úlceras orales (40%), alopecia, vasculitis y

paniculitis. La mayoría de los pacientes presentan depósitos de inmunoglobulina en el glomérulo. Solamente la mitad tienen nefritis clínica manifiesta por proteinuria persistente. En sistema nervioso central existen manifestaciones como el síndrome orgánico cerebral, psicosis y neuropatía periférica. A nivel cardiopulmonar puede haber pleuritis, pericarditis, miocarditis, endocarditis, pneumonitis, fibrosis intersticial, hipertensión pulmonar y hemorragia. En el sistema gastrointestinal hay síntomas no específicos como anorexia, náusea, dolor, diarrea, ascitis y sangrado. Oftalmológicamente hay vasculitis retiniana, conjuntivitis, episcleritis y síndrome seco. En los vasos existe vasculitis con trombosis de pequeñas y medianas arterias. Hematológicamente hay anemia hemolítica, leucopenia, linfopenia, anticuerpos antinucleares (95%) y anticuerpos antifosfolípidos.

A nivel otorrinolaringológico los pacientes portadores de esta enfermedad pueden presentar en cavidad oral inflamación gingival, de carrillos y paladar (1,2,3). Las lesiones de la membrana mucosa de los pacientes con lupus eritematoso sistémico se presentan en el 10 al 25% de los casos en cavidad oral y faringe, ocurriendo más comúnmente durante los periodos de exacerbación. Las lesiones usualmente inician como una petequia focal y progresan a ulceraciones de 1 a 2cm de diámetro cubiertas con una base gris-necrótica, rodeada de una areola eritmatosa (5). Las lesiones persistentes tienden a la atrofia y a la cicatrización. Ulceras dolorosas, placas que semejan leucoplaquia

o hiperqueratosis benigna. En las exacerbaciones del lupus, pueden verse máculas hemorrágicas, así como un incremento en la infección, por candidiasis y herpes simple (4,5).

La superficie de la mucosa nasal se puede afectar; sin embargo, la perforación septal no es lo más común y se puede considerar que ésta es consecuencia de la vasculitis en el lupus eritematoso sistémico. De manera similar a la de la mucosa orofaríngea. (2-5).

En el oído interno se han encontrado anticuerpos en la perilinfa, identificándose compromiso autoinmune del laberinto (6). El 50 a 75% de los pacientes desarrollan complicaciones neurológicas con degeneración axonal atribuible a isquemia por arteritis que afecta también la vía auditiva y vestibular (7,8).

La laringe puede estar afectada en una tercera parte de los casos (2,9,10,11). Puede haber artritis cricoaritenoides similar a la de la artritis reumatoide (1,2,3,11,12). La laringitis presenta en período agudo edema con engrosamiento de cuerdas vocales y aún estenosis atribuible a inflamación crónica y laringitis seca, también puede haber compromiso del nervio laríngeo recurrente con parálisis o paresia de cuerdas vocales, otras afecciones reportadas son úlcera mucosa, máculas hemorrágicas, corditis, laringitis seca y laringitis crónica hiperplásica (2,4,9-13).

El lupus no es curable, la remisión completa ocurre, pero es rara; la supervivencia en los pacientes es aproximadamente del 71%

a 10 años. Las infecciones y la falla renal son la causa más frecuente de muerte. Se utilizan en el tratamiento antiinflamatorios no esteroideos, glucocorticoides y algunos agentes citotóxicos (azatropina, clorambucil y ciclofosfamida), ésto es controversial y se cree que su uso en la nefritis lúpica es asociada a un promedio más bajo de falla renal.

El síndrome de Sjögren es un trastorno inmunológico, caracterizado por la destrucción progresiva de glándulas exócrinas mucosas y conjuntivales, acompañados de una variedad de enfermedades autoinmunes (síndrome de Sjögren secundario). Es la segunda enfermedad de la colágena en frecuencia después la artritis reumatoide.

Cuando se encuentra sin otra enfermedad del tejido conectivo se le conoce como síndrome de Sjögren primario. Su incidencia es mayor alrededor de los 50 años de edad, el 90% de los casos son mujeres, se ha relacionado con los antígenos de histocompatibilidad HLA-B8, HLA-DR3. La destrucción del tejido se debe a infiltración linfocítica y de complejos inmunes, aproximadamente el 10% de estos pacientes desarrollan un pseudolinfoma y existe un riesgo mayor de desarrollar linfoma No Hodgkin (10%). Se ha identificado la presencia de anticuerpos FR, SSA (anti-Ro) y SSB (anti-La).

Las manifestaciones clínicas más comunes son la queratoconjuntivitis seca y xerostomía. El 40% tiene afección

renal, presentándose como una nefritis intersticial. El 25% de los pacientes desarrollan vasculitis. La afección del sistema nervioso se caracteriza por neuropatía sensorial y mononeuritis múltiple. A nivel muscular se desarrolla miositis proximal difusa. El 50% de los pacientes presenta evidencia bioquímica de hipotiroidismo y el 10% requiere terapia sustitutiva.

En los pacientes con síndrome seco se han reportado manifestaciones otorrinolaringológicas, encontrándose hipertrofia de glándulas salivales en el 25% de los pacientes, de forma variable se encuentra faringitis, estomatitis, glositis, ulceración, fisuras, atrofia lingual, oral, trastornos del gusto, la disminución en la producción de moco a nivel de glándulas salivales menores en nariz y senos paranasales, nasofaringe y orofaringe produce manifestaciones como sinovitis, epistaxis, otitis media, disfagia y caries dental (1,2,4,14,-16).

Doig y colaboradores reportaron la presencia de epistaxis, costras nasales, dolor y resequedad de oro, naso e hipofaringe. También se menciona la sequedad de cuerdas vocales acompañada de disfonía. Se ha reportado la asociación con hipoacusia conductiva sin identificarse los factores causales específicos (2,4,13).

Como se puede apreciar el lupus eritematoso sistémico y el síndrome de Sjögren, pueden presentar por su compleja patología manifestaciones otorrinolaringológicas, pero su diagnóstico

oportuno requiere de una búsqueda intencionada, ante la sospecha clínica, para brindar tratamiento oportuno y limitar las complicaciones. En el Centro Médico "La Raza" se desconoce su frecuencia real, situación que invita a una investigación como fundamento de futuros estudios.

OBJETIVO

Identificar la frecuencia de las manifestaciones clínicas otorrinolaringológicas en pacientes adultos con lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren primario en el Centro Médico "La Raza".

MATERIAL Y METODOS

CARACTERISTICAS DE LA POBLACION

Se seleccionaron 21 pacientes con lupus eritematoso sistémico y 10 con síndrome de Sjögren primario de 40 y 15 pacientes valorados respectivamente, en los servicios de Reumatología y Otorrinolaringología del Centro Médico "La Raza", de junio a diciembre de 1993 con las siguientes características :

Enfermedad	sexo		edad		tiempo de evolución	
	M	F	rango/edad	X DS	rango/Evol.	X DS
Lupus E S	1	20	23 - 44	31 +-5.3	6/12 - 13	5.7 +-5.3
Sx Sjogren	-	10	34 - 50	42 +-5.7	1.5 - 11	5.7 +-5.2

Consideramos los siguientes criterios de selección:

CRITERIOS DE INCLUSION

1.- Pacientes con diagnóstico establecido por el servicio de Reumatología del Hospital de Especialidades Centro Médico "La Raza", de acuerdo a la Sociedad Americana de Reumatología, de las enfermedades difusas de la colágena, que se señalan a continuación:

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

- "Rash" malar

- "Rash" discoide
 - Ulceras orales
 - Serositis
 - Artritis
 - Fotosensibilidad
 - Manifestaciones renales
 - Manifestaciones hematológicas
 - Manifestaciones inmunológicas
 - Manifestaciones a nivel de sistema nervioso central
 - Anticuerpos antinucleares positivos
- Tres o más criterios hacen el diagnóstico.

SINDROME DE SJOGREN

- Infiltrado linfocítico característico en glándulas salivales.
- Asociación con tejido extraglandular conectivo o una alteración linfoproliferativa.
- Queratoconjuntivitis seca definida.

2- Pacientes que acepten entrar al protocolo de estudio, previa explicación del mismo.

CRITERIOS DE NO INCLUSION

1- Pacientes con enfermedad otorrinolaringológica previa al diagnóstico de enfermedad difusa de la colágena, o con antecedentes predisponentes a la misma. (Diabetes mellitus,

hipertensión arterial mal controlada).

2- Pacientes con diagnóstico inconcluso de síndrome de Sjögren o lupus eritematoso sistémico.

3- Pacientes que no deseen participar en el estudio.

4- Pacientes con algún impedimento físico o mental para la realización confiable de los estudios propuestos.

CRITERIOS DE EXCLUSION

1- Pacientes que durante el estudio se les detecte otra enfermedad otorrinolaringológica como causa de sus manifestaciones clínicas.

2- Pacientes que ya habiendo aceptado participar en el estudio, deciden el abandono del mismo.

3- Pacientes que por cualquier motivo (falla técnica, enfermedades intercurrentes, etc) no sea posible completar los estudios propuestos.

PROCEDIMIENTO

A los pacientes seleccionados en la consulta externa del Servicio de Reumatología del Centro médico "La Raza", se les realizó:

- Historia Clínica completa con interrogatorio intencionado hacia las manifestaciones otorrinolaringológicas.

- Exploración física que incluyó nariz, boca, orofaringe, laringe, cuello y oídos.

- Se identificó la presencia de: epistaxis, obstrucción nasal, resequedad nasal, perforación septal, tos, xerostomía, glositis, gingivitis, alteraciones del gusto, estomatitis, disfagia, odinofagia, disfonía, disnea, estridor, faringitis, laringitis, parálisis de cuerdas vocales, úlceras, condritis, artritis cricoaritenoides, aumento de volumen en cuello, hipotonía muscular en cuello, hipertrofia parotídea, hipoacusia, acúfeno y vértigo.

- En oído, la valoración se complementó con audiometría tonal por vía aérea y ósea en las frecuencias de 125 a 8000 KHz, logaudiometría con la presentación de monosílabos sin sentido a 20, 40 y 60 dB HL, impedanciometría con registro de timpanograma, determinación de umbrales del reflejo estapedial en las frecuencias de .5, 1, 2 y 4 KHz.

Estudio vestibular con exploración de nistagmus espontáneo, sacadas oculares, rastreo pendular, nistagmus optocinético

pasivo, estimulación térmica con agua a 30 y 44 grados centígrados durante 30 segundos, con inhibición visual a los 60 a 75 segundos de iniciada la prueba; búsqueda de nistagmus postural con cada oído hacia abajo, en posición intermedia y con cabeza colgando.

- Se realizó electronistagmografía a los pacientes con respuesta alterada a la estimulación térmica, efectuándose estimulación con giro pendular alternante en condiciones de inhibición visual, fijación visual y optovestibular.

- En casos seleccionados, potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, con estimulación con clicks de 100 milisegundos de duración, de polaridad de rarefacción a 100 dBpe 11 y 70 pps, con uso de filtros de 50 y 2500 Hz. y 2000 promediaciones.

La información obtenida se captó y posteriormente se concentró para su análisis estadístico.

RECURSOS MATERIALES

Instrumental para la exploración otorrinolaringológica: lámpara frontal, rinoscopio, abatelenguas, espejo laríngeo, mechero, otoscopio.

Audiómetro marca interacustic, modelo AC3 con reproductora.

Impedanciómetro modelo A 27 con registrador AG 3 .

Electronistagmógrafo Racia 74-5 . Sillón de giro automático Racia CFPP 77.

Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral; equipo para registro de respuestas evocadas Amplaid MK 10.

PARAMETROS PARA EL ANALISIS DE RESULTADOS

La audiometría tonal se consideró de acuerdo a la estandarización ANSI 1969, calificando como umbrales normales los menores a 20 dB, hipoacusia superficial de 20 a 40 dB, media de 40 a 70 dB, severa de 70 a 90 dB y profunda de más de 90 dB. Discriminación fonémica normal el 100% a 40 dB HL sin regresión fonémica.

Impedanciometría clasificando el registro timpanográfico de acuerdo a las curvas de Jerger en tipo A, As, Ad, B, C; considerándose normal solo la curva tipo A.

Reflejo estapedial presenta a 80 \pm 10 dB del umbral tonal del paciente.

Estudio vestibular sin nistagmos espontáneos ni posturales, movimientos sacádicos, de deriva, optoquinético pasivo conservado. Respuesta a la estimulación térmica de 90 a 130 segundos de duración, simétrica.

En caso de normalidad, se corroboró la ausencia de sintomatología con la evidencia de alteraciones a la exploración física otorrinolaringológica descrita.

RESULTADOS

Al interrogatorio intencionado las manifestaciones referidas fueron las siguientes:

SINTOMAS LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

31 pacientes

	Número	Porcentaje
Epistaxis	8	38.0%
Sequedad nasal	16	71.4%
Obstrucción nasal	10	47.6%
Hiposmia	1	4.7%
Glositis	4	19.0%
Xerostomia	7	33.3%
Estomatitis	6	28.5%
Gingivitis	4	19.0%
Caries	4	19.0%
Disfagia	3	14.2%
Tos	1	4.7%
Faringitis	6	28.5%
Amigdalitis	2	9.5%
Estridor	2	9.5%
Disfonia	6	28.5%
Laringitis	1	4.7%

Disnea	1	4.7%
Mialgias	4	19.0%
Hipoacusia	4	19.0%
Acúfeno	9	42.8%
Vértigo	8	38.0%

SIGNOS

Sequedad nasal	16	71.4%
Perforación septal	2	9.5%
Úlceras orales	9	38.0%
Úlcera nasal	1	4.7%
Sx de Costen	2	9.5%
Estenosis subglótica	1	4.7%

Se encontró sequedad y congestión de mucosa nasal en los pacientes con perforación septal, así como costras meliséricas y hemáticas. La perforación era de 2 y 2.5 cm de diámetro aproximadamente en su diámetro mayor respectivamente. Las úlceras nasales y orales eran de 1 cm de diámetro, superficiales, bordes irregulares, base amarillo-gris, con un halo eritematoso.

La paciente con estenosis subglótica, tenía como antecedente la realización de traqueotomía y microlaringoscopia directa, realizadas en esta unidad en 1988, donde se encontró: estenosis a nivel subglótico, con 80% de obstrucción de la luz, y el resto de estructuras laringeas se reportaba sin alteración.

RESULTADOS DE AUDIOMETRIA TONAL

LUPUS ERITEMATOSO

PFB	Oído Der.	16.9 +- 4.9
	Oído Izq.	18.8 +- 4.0
PFM	Oído Der.	15.4 +- 4.1
	Oído Izq.	16.3 +- 3.9
PFA	Oído Der.	16.6 +- 4.7
	Oído Izq.	16.5 +- 4.7
PG	Oído Der.	16.5 +- 4.3

La discriminación fonémica se alcanzó al 100% a 40 dB en 20 pacientes, solo 1 alcanzó el 100% a 60 dB..

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO

El estudio audiológico mostró alteraciones en cinco pacientes, cuatro con afección bilateral, dos a nivel de frecuencias bajas y dos a nivel de frecuencias medias, con hipoacusia superficial igual o menor de 25 dB, asimétrica, sin antecedente previo de otitis media. En un paciente se identificó hipoacusia severa unilateral, de tipo sensorial, selectiva para tonos agudos.

La realización del timpanograma reportó de acuerdo a la clasificación de Jerger 32 curvas As, 9 A y 1 Ad, simétricas en todos los casos. El reflejo estapedial se encontró presente en

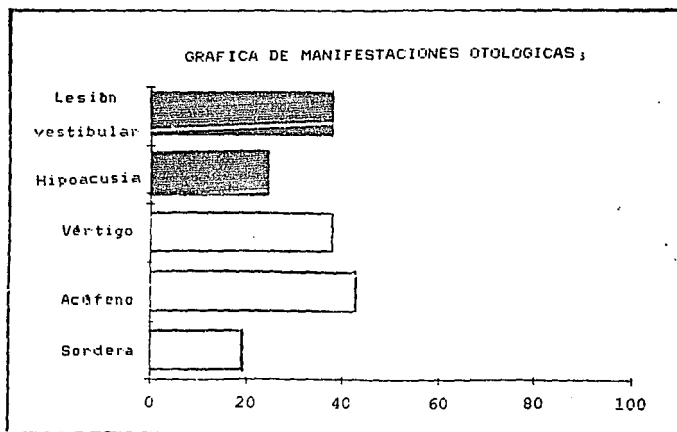
todos los pacientes, exceptó en uno, al que se le identificó ausencia de reflejo estapedial izquierdo, con umbrales normales. En el mismo paciente la curva del timpanograma (As), se encontraba desplazada a la izquierda a -50 mmH₂O, y el reflejo estapedial contralateral izquierdo se registró con -80 mmH₂O, en conducto auditivo externo, este paciente presentó congestión de mucosa nasofaríngea.

Un solo paciente presentó nistagmus de reojo espontáneo y postural. Las pruebas térmicas se encontraron alteradas en 8 pacientes, con hiporreflexia bilateral solo en 3 casos, unilateral en 3 casos, arreflexia unilateral en un paciente, incluso con agua a 20 grados centígrados e hiperreflexia unilateral en un caso. A todos estos pacientes se les realizó electronistagmografía, en 6 pacientes se encontró lesión vestibular mixta (periférica y central), compensada en 4 pacientes y sobrecompensada en 2, en 2 pacientes se encontró lesión vestibular periférica compensada.

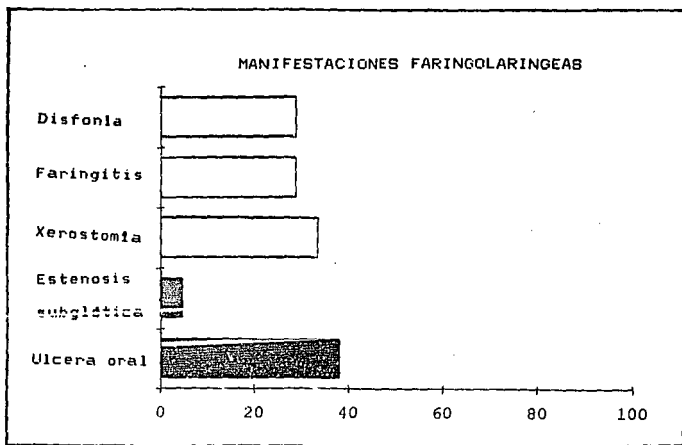
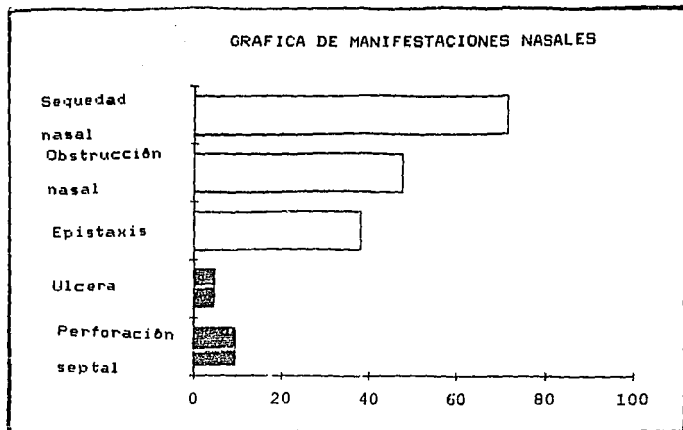
Se efectuó registro de potenciales evocados auditivos de tallo cerebral en dos pacientes con manifestaciones otoneurológicas de probable afección de tallo cerebral; identificándose trastornos inespecíficos de la conducción en vía auditiva en tallo cerebral. (Tabla I).

TABLA I

LATENCIAS	ABSOLUTAS			RELATIVAS		
	I	III	V	I-III	III-V	I-V
Tasa estimuladora	11-70pps	11-70pps	11-70pps	11-70pps	11-70pps	11-70
A) Oído Der	1.7 1.9	3.8 4.3	5.8 6.1	2.1 2.4	1.9 1.8	4.0
Oído Izq	1.8 2.0	3.9 4.3	5.8 6.4	2.1 3.0	1.8 2.0	4.4
B) Oído Der	1.8 1.8	3.9 4.3	6.0 4.4	2.1 2.4	2.1 2.1	4.6
Oído Izq	1.7 1.9	4.0 4.4	6.1 6.7	2.3 2.5	2.1 2.2	4.4



FALLA DE ORIGEN¹⁸



RESULTADOS

Al interrogatorio intencionado las manifestaciones referidas fueron las siguientes:

SINDROME DE SJOJREN

10 pacientes

	Número	Porcentaje
Epistaxis	3	30%
Sequedad nasal	8	80%
Obstrucción nasal	8	80%
Hiposmia	4	40%
Glositis	4	40%
Xerostomía	10	100%
Estomatitis	4	40%
Gingivitis	1	10%
Caries	6	60%
Disfagia	5	50%
Faringitis	1	10%
Disminución del gusto	5	50%
Crecimiento de glándula parótida	5	50%
Crecimiento de glándula submaxilar	1	10%

Disfonia	1	10%
Mialgias	4	40%

SIGNOS

Sequedad nasal	8	80%
Ulceras orales	1	10%
Ulcera nasal	1	10%
Sx de Costen	2	20%
Hipertrofia de glándula parótida	5	50%
Hipertrofia de glándula submaxilar	1	10%
Lengua fisurada	1	10%

RESULTADOS DE AUDIOMETRIA TONAL

SINDROME DE SJOJREN

PFB Oído Der.	17.4 +- 3.3
Oído Izq.	14.9 +- 4.3
PFM Oído Der.	15.3 +- 4.1
Oído Izq.	15.5 +- 4.1
PFA Oído Der.	18.7 +- 8.2
Oído Izq.	19.7 +- 6.8
PG Oído Der.	17.6 +- 4.4
Oído Izq.	17.9 +- 4.0

FALLA DE ORIGEN

La discriminación fonémica se alcanzó al 100% a 40 dB en las 10 pacientes.

SINDROME DE SJOOREN

El crecimiento de glándulas salivales fue difuso, blando, móvil y no doloroso, asimétrico excepto para la hipertrofia submaxilar. Estos pacientes cursaron con cuadros frecuentes inflamatorios de glándulas salivales, de predominio en parótida, algunas veces con cuadro infeccioso agregado. Dos pacientes tenían antecedente de pialoadenitis submaxilar, en una de ellas, con formación de absceso.

RESULTADOS AUDIOLOGICOS.- Se encontró hipoacusia selectiva para tonos agudos en cuatro pacientes, sensorial y superficial, bilateral en 2 casos y unilateral en 2.

La realización de timpanograma reportó curvas As en 5 pacientes, curvas A en 4 y B en uno, en todos de forma simétrica. Teniendo el mismo umbrales dentro de límites normales.

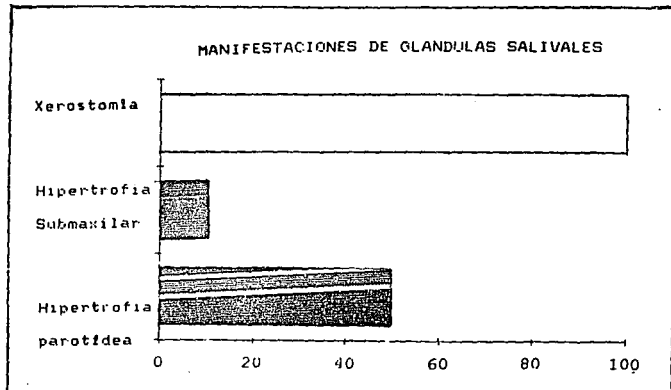
En la exploración vestibular ningún paciente presentó nistagmus espontáneo, postural, ni alteración en el rastreo u optoquinético pasivo. Las pruebas térmicas reportaron hiporreflexia bilateral en un paciente y paresia unilateral en otro, a ambos se les realizó estudio electronistagmográfico donde se reportó lesión vestibular compensada bilateral y lesión vestibular mixta, compensada, respectivamente.

Al paciente con lesión vestibular mixta, se le realizó

estudio de potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, encontrándose con latencias absolutas y relativas en límites normales, sin alteración en la reproducibilidad.(Tabla II).

TABLA II

LATENCIAS	ABSOLUTAS			RELATIVAS		
	I	III	V	I-III	III-V	I-V
Tasa estimulatoria	11 70pps	11 70pps	11 70pps	11 70pps	11 70pps	11 70
Oído Der.	1.7	3.7	5.7 6.33	2.0	1.9	4.0
Oído Izq.	1.6	4.0	5.8 6.28	2.3	1.8	4.0



DISCUSION

Se han identificado manifestaciones otorrinolaringológicas en el lupus eritematoso sistémico y el síndrome de Sjögren primario, así como en otras enfermedades del tejido conectivo. En el presente estudio, se seleccionaron 21 pacientes con lupus eritematoso y 10 con síndrome de Sjögren, se excluyeron 19 pacientes por desviación septal, otitis media crónica o trauma acústico, se excluyeron 5 pacientes con Sjögren, 3 por tener más de 50 años, uno por trauma acústico y el último por esofagitis y hernia hiatal. Siendo la mayor frecuencia de presentación en el sexo femenino, 95.3% para lupus eritematoso y 100% para síndrome de Sjögren, de los pacientes seleccionados, acorde con la literatura donde se reporta 90% de presentación en el sexo femenino, para ambas patologías, la edad promedio fue de 33 años para el lupus eritematoso, dato acorde a la literatura internacional, que reporta predominio en adultos jóvenes. El promedio de edad para el síndrome de Sjögren fue de 42.2 años, discretamente menor a otros reportes, donde la edad promedio es de 50 años.

Se ratificó la importancia de una adecuada valoración clínica, con interrogatorio y exploración intencionados, para la detección oportuna de las manifestaciones otorrinolaringológicas.

FALLA DE ORIGEN

En el LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO, se encontraron manifestaciones mucocutáneas a nivel de mucosa nasal y cavidad oral, tales como sequedad, epistaxis, úlceras, glositis, estomatitis, gingivitis, y xerostomía, la presencia de las mismas se reportan relacionadas con periodos de actividad lúpica, la mayor parte de nuestros pacientes presentaban al menos un cuadro de actividad por año, los casos de perforación septal (2), fueron pacientes con deficiente control, que presentaban además manifestaciones de vasculitis a otros niveles como sistema nervioso central, con neurolupus. Gordon G. y colaboradores (5), relacionaron la perforación septal, con periodos de exacerbación, considerando en general, que el mecanismo de formación consiste en inflamación, isquemia y ulceración con la consecuente condrólisis posteriormente. Comentando que los signos y síntomas iniciales previos a la perforación septal fueron sequedad nasal, obstrucción, costras y epistaxis, todos estos, presentes en nuestros pacientes.

En esta investigación se apreció un incremento en las infecciones de vías aéreas superiores (faringoamigdalitis - 38%), Lucente FE. (4), en su trabajo sobre la patología del tejido conectivo en otorrinolaringología, describe un incremento en la incidencia de infecciones, sobre todo de herpes o candidiasis oral, que no fue corroborada en este estudio. La mayor frecuencia de cuadros infecciosos en estos pacientes puede deberse a su tratamiento con esteroides y a sus alteraciones inmunológicas por

su enfermedad de base. De los pacientes con estas características, sólo uno no recibía terapia esteroidea.

La manifestación laríngea más común fue la disfonía, intermitente, relacionada con el uso de voz, sin ser posible precisar su relación a periodos de actividad lúpica, sin embargo, diversos trabajos como el de Toomey J, (11) y de Smith G. (13), reportan relación de las manifestaciones laríngeas y sus complicaciones con periodos de exacerbación de la enfermedad (edema, inflamación y hemorragia). Siendo la manifestación más común la corditis.

Dos pacientes presentaron estridor, en una paciente se identificó estenosis subglótica, ésta tiene antecedentes de difícil control, cuadros frecuentes de disfonía, estridor y laringitis, posteriormente disnea que ameritó traqueotomía y microlaringoscopia directa en 1988, se han realizado posteriormente microlaringoscopias directas, encontrándose en la última sin cambios en la estenosis, pero con afección de cuerdas vocales, visualizándose engrosamiento homogéneo bilateral, con pequeñas granulaciones en su superficie. En un estudio realizado por Smith G. (13), sobre histopatología laríngea en el lupus eritematoso sistémico, la sección microscópica de la mucosa de un paciente que falleció por edema laríngeo secundario a lupus eritematoso, se encontró similar a la de un paciente con estenosis subglótica, con un infiltrado de histiocitos, linfocitos, células plasmáticas y degeneración fibrinoide.

Otras manifestaciones encontradas en este estudio, fueron la xerostomía, mialgias y síndrome de Costen, con un 33, 19 y 20% respectivamente, sin embargo, estos problemas son reportados escasamente en la literatura como consecuencia de lupus eritematoso sistémico.(1,2).

Dentro de las manifestaciones otológicas, no obstante el promedio de umbrales de percepción grupal, no mostró diferencia interaural significativa, es de interés señalar que de los cinco pacientes con pérdida auditiva sin otras causas aparentes, en 2 la hipoacusia fue asimétrica y de predominio para las frecuencias altas, como se ha descrito en reportes previos. (8,9).

Las alteraciones de la compliancia timpánica observadas en 16 casos pueden relacionarse a la frecuencia de presentación de compromiso de las vías aéreas superiores, en cinco pacientes además con la evidencia de afección nasal.

Las alteraciones otoneurológicas, particularmente las asignadas en el aparato vestibular central se identificaron asociadas a manifestaciones de vasculitis en otras regiones, hecho que debe considerarse ante sus múltiples manifestaciones posibles, incluyendo los trastornos inespecíficos de la conducción en la vía auditiva en el tallo cerebral, referidos previamente.

FALLA DE ORIGEN

En los pacientes con SINDROME DE SJOGREN, de este trabajo, se encontraron manifestaciones a nivel de mucosa nasal y cavidad oral, tales como xerostomía, caries dental, alteraciones en el gusto, estomatitis, glositis, sequedad nasal, obstrucción nasal, hiposmia, disfagia, epistaxis, gingivitis, lengua fisurada, úlcera oral y nasal, en orden decreciente de acuerdo a su frecuencia. En el estudio realizado por Lucente FE. (4), sobre la patología del tejido conectivo en otorrinolaringología, menciona que la mitad de los pacientes presentaban xerostomía, disminución de saliva, úlceras orales dolorosas, aproximadamente un cuarto de los pacientes estudiados tuvieron agrandamiento de glándulas salivales, frecuentemente unilateral, la más afectada fue la parótida, al afectarse la submaxilar, generalmente el proceso es bilateral. Lo mencionado anteriormente, coincide con lo encontrado en nuestro estudio, pues la hipertrofia parotídea identificada en el 50% de los pacientes fue unilateral en el 80% de los casos, y solamente un caso con crecimiento submaxilar, el cual fue bilateral, el 70% de los pacientes presentaron afección glandular, con cuadros inflamatorios de repetición, que se complicaban con procesos infecciosos ocasionalmente, uno de nuestros pacientes presentó posterior a psialbadenitis submaxilar, un absceso submaxilar. En relación a estas alteraciones, en un paciente que se excluyó por presentar esofagitis y hernia hiatal, es de interés señalar, que presentó crecimiento parotídeo bilateral, con cuadros infecciosos

frecuentes, además de disfonía continua, con aspiración de alimentos por lo menos en 6 ocasiones, reportando 2 cuadros de espasmo glótico, con probable compromiso neurológico del nervio laríngeo superior, pero con la agravante de la patología gastroesofágica.

Dentro de las manifestaciones otológicas, la alteración predominante correspondió a un compromiso de oído medio, en la mayoría de curso probablemente subclínico, con repercusión en la compliancia timpánica, en congruencia con estudios previos.

Las alteraciones otoneurológicas identificadas, también sin otro causal específico, puede relacionarse a un compromiso de lenta evolución con compensación gradual. Es importante señalar un caso con compromiso de la compliancia timpánica y lesión vestibular compensada que cursó con afección de la articulación temporomandibular ipsilateral a la lesión vestibular, factor coadyuvante para su manifestación, sin ser posible relacionarlo únicamente a la enfermedad reumatológica de forma primaria.

CONCLUSIONES

- Los pacientes con síndrome de Sjögren primario y lupus eritematoso sistémico pueden presentar manifestaciones otorrinolaringológicas.

- La actividad y control del lupus eritematoso sistémico y el síndrome de Sjögren primario; se encontró relacionado a la severidad de las manifestaciones otorrinolaringológicas, en particular las generadas por vasculitis.

- El compromiso mucocutáneo requiere una detección intencionada para prevenir sus complicaciones.

- Los pacientes portadores de lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren primario potencialmente presentan alteraciones del equilibrio, que por sus condicionantes pueden ser de difícil control.

- Los pacientes con lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren primario, requieren de una valoración otorrinolaringológica intencionada para su tratamiento integral y prevención de complicaciones.

FALLA DE ORIGEN

SUGERENCIAS

Se recomienda tomar en cuenta las manifestaciones mucocutáneas como indicadores de vasculitis a distintos niveles, como auxiliares en la prevención de complicaciones tan severas como la perforación septal y la estenosis subglótica, mediante un control más estricto, y una adecuada lubricación e hidratación de la mucosa.

Dentro de las manifestaciones a nivel de glándulas salivales, se sugiere como parte integral del tratamiento, una adecuada hidratación, masaje y psicologías como medida preventiva para los cuadros infecciosos agregados.

Es necesario ofrecer a nuestros pacientes una valoración integral dentro de los distintos niveles de enfermedad, brindando un tratamiento oportuno, previniendo complicaciones y limitando el daño.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Ramirez CA, Manifestaciones Otorrinolaringológicas en las Enfermedades del Tejido Conectivo, revisión de un tema. Anales de la Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología 1979; 24:17-20.
- 2.- Standefer JA, Mattox DE. Enfermedades de la colágena vascular en la cabeza y cuello. Clinicas otorrinolaringológicas de Norteamérica. 1986; 19:186-215.
- 3.- Robson AK, Burger ESM, Millard. Nasal Involvement in Lupus Erythematosus. Clinic Otolaryngology 1992; 17:341-3.
- 4.- Lucete F,. Connective Tissue Disorders in Otolaryngology. Annales Otolaryngology 1974; 83:314-22.
- 5.- Gordon G, McCarthy R, Toumey J, Rothfeld N. Nasal Septal Perforation in Systemic Lupus Erythematosus. Arch Otolaryngology Head and Neck Surgery 1974; 99:456-7.
- 6.- Schiff M, Yoo TJ. Immunologic Aspects of Otologic Disease: An overview. Laryngoscope 1985; 95:259-69.
- 7.- Rechthand E, Cornblath DR, Stern BJ, Meyerhoff JO. Chronic demyelinating Polyneuropathy in systemic Lupus Erythematosus. Neurology 1984; 34:1375-7.
- 8.- Kassan SS, Lockshin Md. Central Nervous System Lupus Erythematosus. Arthritis Rheumatology 1979; 22:1382-5.
- 9.- España A, Gutiérrez JM, Soria C, Gila L, Ledo A. Recurrent Laryngeal Palsy in Systemic Lupus Erythematosus. Neurology 1990; 40:1143-4.

10.- Silver R, Maxwell. Laryngeal Manifestations of Drug Induced Lupus. The Journal of Rheumatology 1987; 14:375-7.

11.- Toomey J, Gordon G, Mgenza R, Rothfield N. Acute Ep, glottitis Due to systemic Lupus erythematosus. Laryngoscope 1974; 84:522-7.

12.- Korbet S, Block L, Lewis E. Laryngeal complications in a patient with Inactive systemic Lupus Erythematosus. Arch intern Medicine 1984; 144:1867-8.

13.- Smith G, Berice G,. Laryngeal Lupus erythematosus. The Journal of Laryngology and otology 1978; 92:67-73.

14.- Bone R, Fox RI, Howell F. Sjögren's syndrome: a persistent clinical problem. Laryngoscope 1985; 95:295-9.

15.- Andonopoulos AP, Drosos AA, Skopouli FN, Acrtidia NC and Moustsopoulos HM. Secondary Sjögren Syndrome in Rheumatoid Arthritis. The Journal of Rheumatology 1987; 14:1098-103.

16.- Maran AGD, Sjögren Syndrome. The Journal of Laryngology and Otology 1986; 100:1299-305.

17.- Doig J, Whaley K, Dick W, Nuki G, Williamson J, Buchanan W. Otolaryngological Aspects of Sjögren's syndrome. British Medical Journal 1971; 4:460-3.